AUS DER CHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT TÜBINGEN
VORSTAND: PROFESSOR DR. USADEL

ULNARE POLYDAKTYLIE BEI ULNAVERDOPPELUNG UND RADIUSDEFEKT

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

EINER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

EBERHARD-KARLS-UNIVERSITÄT ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

GERTH BUETTNER
AUS EICHWALDE KREIS TELTOW

1939

DRUCK DER UNIVERSITÄTSDRUCKEREI H. STÜRTZ A.G., WÜRZBURG

Dekan: Professor Dr. USADEL

Berichterstatter: Professor Dr. USADEL

Zum Druck genehmigt von der Medizinischen Fakultät Tübingen

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Sonderdruck aus
„Zeitschrift für menschliche Vererbungs- und Konstitutionslehre"
22. Band, 4. Heft
Verlag von Julius Springer, Berlin

Meiner Mutter und dem Gedenken meines Vaters
in Dankbarkeit gewidmet

Doppelbildungen im Bereich der Extremitäten sind in großer Zahl zur Veröffentlichung gekommen. Die weitaus größte Zahl an Verdoppelungen von Extremitätenteilen beim Menschen nimmt die Polydaktylie für sich in Anspruch. Die vollständige und unvollständige Handverdoppelung tritt weit an Zahl hinter diese zurück. „Die Mehrfingerigkeit kann aber der Ausdruck einer einfachen Hyperdaktylie oder einer Diplocheirie, einer Handverdoppelung sein" (Pol). In der älteren Literatur finden wir Angaben über *vollständige Doppelbildung* der Hände.

So veröffentlichte Rueff 1587 einen Fall mit beiderseitiger Doppelbildung von Händen und Füßen. Aldrovandi beschreibt 1642 einen Fetus mit beiderseitiger Doppelhand. Wirtensohn erwähnt 1855 eine menschliche Mißbildung mit vier Händen und vier Füßen. Giraldès berichtet 1865 von einer solchen Mißbildung mit zwei vollständigen Händen an einem Arm. Rueff und Aldrovandi geben die ulnare Seite als Verwachsungsstelle an, während die anderen Autoren darüber keine Angaben gemacht haben. Erwähnung soll kurz der Hinweis von Taruffi finden, daß aus letzter Zeit keine Veröffentlichungen über *vollständige* Verdoppelungen der Hand vorhanden sind.

Der vollständigen steht die *unvollständige Handverdoppelung* gegenüber, die in dem Schrifttum der letzten Jahrzehnte des öfteren Erwähnung gefunden hat.

1. Fall. Jackson-Dwight *(Anatomischer Befund)*. 37jähr. Mann, linker Arm kürzer als der rechte. Scapula deformiert. Der Humerus hat keine Tuberositas deltoidea. Das distale Ende des Humerus zeigt Verdoppelung der ulnaren Partien, während die radialen fehlen. Die beiden Unterarmknochen stellen zwei Ulnae dar. Ein Radius fehlt. Von den Handwurzelknochen sind verdoppelt: Os lunatum, hamatum, triquetrum, pisiforme und Os capitatum. Einfach angelegt ist das Os multangulum majus. Es fehlen: Os naviculare, Os multangulum minus, also die Carpalia des radialen Randes. Von den sieben vorhandenen Fingern werden zwei Gruppen gebildet, die spiegelbildlich zueinander stehen. Die Hand ist stark flektiert. Muskelbefund: zwei Musculi triceps inserieren an den beiden Olecrana. Die mit Radius und Daumen zusammenhängenden Muskeln fehlen, alle anderen sind doppelt. Die Arteria brachialis teilt sich hoch in der Mitte des Oberarmes in zwei Ulnares. Analog sind zwei Nervi ulnares und ein Nervus medianus vorhanden. Der Musculus deltoideus ist schwach ausgebildet. Die Bewegung im Ellenbogen ist eingeschränkt. Pronation und Supination ist möglich durch Drehung im Schultergelenk.

2. Fall. Bruce *(Palpationsbefund)*. Sieben Finger. Der im Unterarm radialwärts gelegene Knochen ist als eine zweite Ulna gedeutet worden. Zwischen beiden

Ulnae glaubte Bruce einen schlecht entwickelten Radius zu fühlen. Ein anatomischer Befund liegt leider nicht vor.

3. Fall. Jolly *(Palpationsbefund).* An einer siebenfingrigen Hand sind die Phalangen von 2 und 3 durch eine Synostose miteinander verbunden, so daß sechs Finger in Erscheinung treten, aber praktisch sieben Finger über sieben Metacarpalia zu stehen kommen. Bei der Palpation konnte ein Unterarmknochen als Ulna und ein Knochen nicht klar als Radius angesprochen werden. Scheinbar sind beide durch eine knöcherne Synostose miteinander verbunden. Am unteren Drittel des Humerus entspringt ein Knochenauswuchs, der nach vorn und radial gelegen scheint. Die elektrische Untersuchung ergab eine spiegelbildliche Verdoppelung der ulnaren Muskeln und des Nervus ulnaris. Ein Biceps wurde nicht mit Sicherheit nachgewiesen.

4. Fall. Herwart Fischer. 5jähr. Mädchen; doppelte Ulnabildung. Über sieben Metacarpalia stehen fünf Finger. Wie bei einer Spalthand kam es zur Defektbildung von Phalangen über den Metacarpalia 3 und 3_2. Im Carpus sind fünf Knochenkerne vorhanden. Auf dem beigefügten Bild sind aber nur vier sichtbar. Die vier sichtbaren Kerne liegen jeweils unter den Ossa metacarpalia 2, 3, 3_2. Die Metacarpalia sind wie folgt bezeichnet: 5, 4, 3, 2, 3_2, 4_2, 5_2. Ein Radius ist auf dem Bild nicht zu erkennen.

5. Fall. Weil. An der rechten Hand eines 7 Wochen alten Mädchens sind sieben Finger. Der zweite Finger ist verkürzt. An Stelle des Daumens steht ein dreigliedriger Finger. Die ganze Hand ist verbreitert. In der Mittelhand befinden sich sieben Metacarpalia. Die Ossa hamatum und capitatum erscheinen im Röntgenbild, ebenso zwei Ulnae in spiegelbildlicher Anordnung. Der Arm ist im Ellenbogengelenk nahezu versteift. Er kann aktiv gar nicht, passiv nur wenig gebeugt werden. In Ruhelage hängt der Arm steif herab. Der rechte Arm ist kürzer als der linke. Im Schultergelenk liegt eine geringgradige Bewegungseinschränkung vor.

6. Fall. Appelrath. Bei einer 63jähr. Frau befinden sich an der linken Hand acht Finger. Der Daumen fehlt. Die Hand steht lateral flektiert und in Pronationsstellung. An der Hand ergibt der anatomische Befund zwölf Carpalia und acht normale Metacarpalia. Im Unterarm stehen zwei Ulnae in spiegelbildlicher Anordnung. Am lateralen Humerusepicondylus entspringt proximalwärts ein spitz verlaufender Knochenfortsatz, der als doppelte Humerusanlage gedeutet wurde. Im Ellenbogen ist Beugung bis 90° möglich. Die Streckung ist behindert.

7. Fall. Lange. Die rechte Hand eines 3 Wochen alten Mädchens hat sieben Finger. Der zweite Finger ist verkürzt. An Stelle des Daumens steht ein dreigliedriger Finger. Die ganze Hand ist etwas verbreitert. Am Handgelenk ist keine weitere Veränderung nachweisbar. Zwei Handwurzelknochen werden als Os hamatum und Os capitatum gedeutet. Die beiden Unterarmknochen werden als zwei Ulnae bezeichnet. Die Ellen haben sich derart um ihre Längsachse gedreht, daß das Olecranon der Elle I nach lateral, das der Elle II nach medial zu liegen kommt. Das Ellenbogengelenk ist fast steif. Der Arm liegt in Ruhelage in Streckstellung auf dem Leib. Der rechte Arm ist kürzer als der linke.

8. Fall. Restemeier. 3jähr. Kind. Daumenlose fünffingrige Hand. Das Skelet der Mittelhand besteht aus sieben Knochen, wobei über 3 und 5 keine Finger stehen. Auf dem Röntgenbild sind in der Handwurzel fünf Carpalknochen sichtbar. Es handelt sich um eine Doppelbildung des Os capitatum und hamatum, sowie um eine einfache Ausbildung des Os triquetrum. Die Unterarmknochen stellen zwei Ulnae in spiegelbildlicher Anordnung dar. Die Gelenkfläche des Humerus setzt sich in einer scharf begrenzten, bogenförmigen Linie ab. Beide Ulnae sehen im Röntgenbild bei dorso-ventralem Strahlengang so aus, wie sie normalerweise bei radioulnarem Strahlengang erscheinen.

9. Fall. Mau. An der linken Hand eines 9jähr. Knaben befinden sich acht Finger, an der ein Daumen fehlt. Die Finger sind folgendermaßen bezeichnet: 5, 4, 3, 2, 2_2, 3_2, 4_2, 5_2. Die Finger 2_2, 3_2 sowie 4_2 und 5_2 sind jeweils untereinander verwachsen. In der Handwurzel sind elf Knochen vorhanden. Das Röntgenbild des Unterarmes ergibt wiederum zwei Ulnae in spiegelbildlicher Anordnung. Die Trochlea ist ebenfalls verdoppelt. Das distale Ende des Humerus zeigt eine erhebliche Verdickung. Der Knochenkern des Epicondylus medialis ist vorhanden, der des Epicondylus lateralis ist nicht ausgebildet. Die Ulna II ist am proximalen Ende schwächer als die Ulna I. Die Hand steht in Beugestellung. Die Beugung im Cubitalgelenk ist behindert, die motorische Kraft ist herabgesetzt. Der linke Arm ist etwa 1,5 cm kürzer als der gesunde. Der Oberarm ist atrophisch. Der Patient wurde im Alter von einem Jahr operiert. Von den acht Fingern ist der zweite, dritte, vierte und fünfte Finger von normaler Gestalt gewesen. Auf der „Daumenseite" standen zwei Paar Finger, die zum Teil untereinander verwachsen gewesen sind. Die Finger 2, 4 und 5 sind operativ entfernt worden. Der Finger 3 wurde zu einem zweigliedrigen Daumen umgestaltet. Eine typische Arteria radialis fehlt.

10. Fall. Nitsche. Die rechte Hand eines 9jähr. Knaben zeigt sechs Finger. Der erste Finger hat das Aussehen eines Kleinfingers. Das Handgelenk steht in Beugekontraktur. An die sechs Finger schließen sich proximalwärts sechs Metacarpalia an. In der Handwurzel sind sieben Knochen ausgebildet. Der Unterarm zeigt zwei Ulnae in spiegelbildlicher Anordnung. Das Capitulum humeri ist verkleinert. Die Bewegung im Ellenbogengelenk ist nur um 20^0 möglich. Die Muskulatur weist entsprechend der zwei Ulnae Verdoppelungen auf. Der ganze rechte Arm ist kürzer als der linke. Die Trochlea ist verdoppelt.

11. Fall. Gherini. Bei einem, von zwei verschiedengeschlechtlichen Zwillingen wurden an einer Hand zwei völlig symmetrische Fingergruppen von je drei dreigliedrigen Fingern beobachtet. Die beiden Randfinger haben das Aussehen eines Kleinfingers. Innerhalb der einzelnen Gruppen sind einige Finger teils durch partielle, teils durch totale Syndaktylie miteinander verbunden. Die Handgelenke und Vorderarmknochen sind angeblich normal gewesen.

12. Fall. Kuhnt. Bei einem 21jähr. Rekruten kam eine sechsfingrige rechte Hand zur Beobachtung, die sich aus drei ulnaren Fingern einer rechten Hand, zwei dreigliedrigen und einem rudimentären Finger einer linken Hand zusammensetzte. Die linke Hand wies drei ulnare Finger einer linken und je einen Mittel- und Ringfinger einer rechten Hand auf. Leider fehlen beiderseitig die anatomischen Befunde von Unterarm, Handwurzel und Mittelhand.

13. Fall. Murray. Eine achtfingrige Hand bietet die Form einer Spalthand. Die Finger stehen sich in zwei Gruppen von je vier Fingern spiegelbildlich gegenüber. Die Randfinger haben das Aussehen eines kleinen Fingers. Murray stellt am Ellenbogen der kranken Seite einen größeren Umfang gegenüber der gesunden Seite fest. Im Unterarm konnte er zwei Knochen nachweisen, die er als Ulna und Radius ansah. In der Annahme, daß es sich um eine Armdoppelbildung handelt, suchte er nach einer zweiten Ulna und nach einem zweiten Radius. Da er aber solche nicht nachweisen konnte, nahm er an, daß die Verdoppelung lediglich die Hand betreffe. Die Zeigefinger sind miteinander verwachsen.

14. Fall. Mysch (bei Mau erwähnt). Auch hier ist die Rede von einer Hand, an der sieben Finger beobachtet wurden, die alle dreigliedrig sind. Mysch hebt hervor, daß das distale Ende des Radius ebenso spitz ausläuft wie das der Ulna, wobei das proximale Radiusende die Form eines normalen distalen Radiusendes hat.

In Pols Arbeit „Die Vertebraten-Hypermelie" fand ich unter dem Kapitel „Diplocheirie" noch drei Fälle, die teils mehr, teils weniger genau untersucht worden sind. Alle haben an Stelle des Daumens drei bzw. vier dreigliedrige Finger, die ulnaren Charakter haben.

Selbstbeobachteter Fall. (Siebenfingrige Hand ohne Daumen mit Doppelbildung der Ulna ohne Radius.) Der $1^1/_2$jähr. Knabe wird von seiner Mutter in die Klinik gebracht, weil er an der linken Hand sieben Finger habe und das Ellenbogengelenk nahezu steif sei. Die Anamnese ergab lediglich, daß bei der Geburt der linke Arm in Streckhaltung dem Rücken anlag. Die Gravidität und die Geburt verliefen ohne Besonderheiten. Die Familienanamnese ergibt eine kongenitale, habituelle vordere Radiusköpfchen-Luxation am rechten Arm der *Mutter*. Auf den Befund wird später eingegangen. Sonst sind in der Familie keine weiteren Mißbildungen beobachtet worden.

Beschreibung der Mißbildung des Kindes.

Inspektion. Am stehenden Kind hängt der linke Arm steif am Körper herab, wobei Hand und Unterarm auf den Leib zu liegen kommen. Die Schulterwölbung ist deutlich atrophisch gegenüber der normalen rechten Schulter. Das Ellenbogengelenk ist stark verbreitert und weicht in der Konturierung erheblich von der Norm ab (s. Abb. 2).

Abb. 1. Aufrißbild bei auseinander gehaltenen Fingern.

Palpationsbefund. In Streckhaltung kann man in der Ellenbogengegend einen dem Olecranon entsprechenden Knochenfortsatz auf der ulnaren Seite und einen auf der radialen Seite tasten. Auch in maximaler Beugestellung sind die beiden Olecrana dem tastenden Finger zugänglich. Die Hand ist, mit der rechten verglichen, stark verbreitert und trägt sieben dreigliedrige Finger. An Stelle des Daumens steht eine Gruppe dreier ulnarer Finger, von der Form eines Klein-, Ring- und Mittelfingers. Der zweite Finger ist stark verkürzt und liegt eingekeilt zwischen den beiden Fingergruppen, die spiegelbildlich angeordnet sind und in Oppositionsstellung zueinander stehen. In Ruhehaltung ist die Hand volar flektiert und steht in Mittelstellung zwischen Pronation und Supination. Die drei regulären ulnaren Finger bieten keine Abweichungen von der Norm.

An dem Kind befindet sich außer diesem Befund nichts Außergewöhnliches oder Krankhaftes. *Narben sind an Hand und Arm nicht nachzuweisen.*

Funktion. Die aktive und passive Bewegung im Schultergelenk ist frei. Im Ellenbogen kann der Arm aktiv gar nicht, passiv um 10^0 gebeugt werden. Aus der Ruhehaltung kann die Hand passiv supiniert werden, während die Pronation eine Einschränkung von einem Drittel gegenüber der Norm zeigt. Die Pronation ist nur bei gleichzeitiger Drehung des Armes im Schultergelenk möglich. Aus der Volarflektionsstellung ist die Hand passiv nicht ganz bis zur Normalhaltung zu strecken. Die Finger 5_2 und 4_2 sind in den Phalangealgelenken stark gebeugt und passiv nicht bis zur Geraden zu strecken. Bei Greifbewegungen wird die zweite

ulnare Fingergruppe, ähnlich wie ein Daumen, in Oppositionsstellung zu den normalen Fingern gebracht. Zum Heben und Halten von Gegenständen wird ausschließlich der normale Mittelfinger (3_1), der der stärkste und längste Finger ist, benutzt. Die grobe Kraft ist nur wenig herabgesetzt. Der linke Arm ist 2 cm kürzer als der gesunde.

Abb. 2.

Eine elektrische Muskelreizung konnte nicht durchgeführt werden. Es muß aber angenommen werden, daß sich die Weichteile den Knochenbefunden entsprechend verhalten. Diese Annahme stützt sich auf die Befunde der Fälle von JACKSON-DWIGHT, JOLLY und NITSCHE, die teils an anatomischen Präparaten, teils durch elektrische Untersuchung eine Verdoppelung der Muskeln, Nerven und Gefäße feststellen konnten (s. Fall 1, Fall 3, Fall 10).

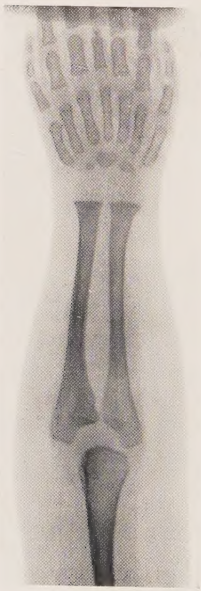

Abb. 3. Aufnahme bei ventro-dorsalem Strahlengang.

Röntgenbefund mit Identifizierung der Knochen.

Das Röntgenbild läßt in der Mittelhand sieben Knochen erkennen. Ein, einem Daumen entsprechender Metacarpus fehlt. An jedem Metacarpalknochen finden drei Phalangen Anschluß. Der Metacarpalknochen und auch die Phalangen des mittleren Fingers sind gegenüber den der anderen sehr schwach und klein ausgebildet, was sich klinisch durch besondere Kleinheit und Schwäche des Fingers auszeichnet. Von den Carpalknochen sind drei Knochenkerne sichtbar, von denen der mittlere der größte ist. Nach distal zeigt er eine Einkerbung, so daß anzunehmen ist, daß er sich eigentlich aus zwei Knochenkernen zusammensetzt. Der in der Verlängerung der zweiten Ulna liegende Carpalknochen ist der kleinste, während der dritte Knochenkern von normaler Größe ist und keine Besonderheiten zeigt. Alle drei Knochenkerne scheinen der distalen Reihe der Carpalknochen anzugehören. Dem Alter des Patienten entsprechend müßte das Os hamatum und Os capitatum vorhanden sein. Handelt es sich bei dem mittleren Knochenkern um eine Verschmelzungserscheinung, so liegt hier eine Verdoppelung der beiden obengenannten Carpalknochen vor. Die Tatsache, daß das Os triquetrum

als nächstfolgendes erst im dritten Lebensjahr auf dem Bild in Erscheinung tritt, erklärt die Annahme, daß wir es hier nicht mit dem Kern des Os triquetum, sondern um eine Doppelbildung des Os hamatrum und des Os capitatum zu tun haben, wobei die beiden Ossa capitata miteinander verschmolzen sind.

Die beiden Unterarmknochen zeigen auf der ventro-dorsalen Aufnahme die typische Gestalt zweier Ulnae, wie sie normalerweise in Seitenansicht erscheinen. Dabei stellt der eine Knochen das Spiegelbild des anderen dar. Die Epiphysen der distalen Enden zeigen noch keine Knochenkerne, wie es auch dem Alter des Patienten an einer normalen Ulna entsprechen würde. Das proximale Ende der zweiten Ulna erscheint gegenüber dem der normalen etwas verbreitert und die beiden Ulnae sind etwa um 90° nach innen um ihre Längsachse gedreht, so daß sich die Incisurae semilunares gegenüberliegen. Daraus erklärt sich auch der größere Umfang und die von der Norm abweichende Konturierung im Bereich des Ellenbogens, wie sie auf der Abb. 2 zu ersehen ist.

Das distale Ende des Humerus zeigt nicht die normale Fächerform wie der Knochen eines 1—2jährigen Kindes. Während an der ulnaren Seite das untere Ende des Humerus normal ausgebildet ist, fehlt auf der radialen Seite die kolbenförmige Auftreibung gänzlich. Der Kern des Capitulum humeri ist noch nicht ausgebildet. Es hat den Anschein, als ob eine zweite unterentwickelte Trochlea vorhanden ist.

Operationsbericht. Am 3. 7. 37 wurde der Patient in der Chirurgischen Universitätsklinik zu Tübingen operiert (Operation Prof. *Usadel*). Nach Abtrennung der Tricepssehne wurde das Olecranon der äußeren Ulna reseziert, so daß die ganze Gelenkfläche in Wegfall gekommen ist. Passiv sind nun Pro- und Supination möglich, ebenso Beugung im Ellenbogengelenk bis 90°. Von den Fingern wurde der mittlere (2) unter Mitnahme des dazugehörigen Metacarpalköpfchens entfernt. Der erste Finger (5_2) ist exartikuliert worden, so daß folgende Finger verblieben sind: 5, 4, 3, 3_2 und 4_2.

Befund an der Mutter. Am rechten Arm der 27jährigen Mutter konnte eine kongenitale, habituelle vordere Radiusköpfchenluxation diagnostiziert werden. Die Mutter gab an, selbst einmal wegen ihrer Linkshändigkeit als kleines Kind in der Tübinger Nervenklinik untersucht worden zu sein. Aus der damaligen Krankengeschichte geht hervor, daß bei allgemeiner Verkleinerung der Hand eine Hyperextensionsfähigkeit in sämtlichen Fingergelenken und auch im Handgelenk beobachtet worden war. Die Daumen- und Kleinfingerballen sind rechts deutlich schwächer als links. Die grobe Kraft war deutlich herabgesetzt, so daß auch die Patientin Gegenstände, die sie in dieser Hand halten sollte, fallen ließ. Das Spiel der Finger war etwas unkoordiniert. Zur Zeit bietet die Mutter folgenden *Befund:*

An der Hand ist die Muskulatur einschließlich Daumen und Kleinfingerballen atrophisch. Der Zeigefinger steht in Ruhelage in Streckstellung und bleibt bei Faustschluß zurück. Der Daumen ist in der Beweglichkeit im Grundgelenk stark behindert. Im Ellenbogengelenk kann der rechte Arm bis 90° aktiv und passiv

gebeugt werden. Selbständige und auch passive Streckung ist nur bis 160° möglich. Bei zunehmender Streckung tritt eine zunehmende Valgusstellung des Unterarmes ein. Bei Supinationsbewegungen luxiert das Radiusköpfchen nach vorn und ist unter der Haut zu tasten. Dabei ist das luxierte Radiusköpfchen als deutliche Vorwölbung sichtbar. Bei Pronationsbewegung geht die Luxation wieder spontan zurück. Die Pronation ist gegenüber links behindert.

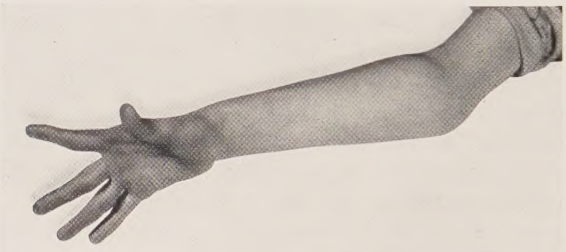

Abb. 4. Befund in maximaler Streckung im Jahre 1937 bei habitueller, kongenitaler Radiusköpfchenluxation der Mutter.

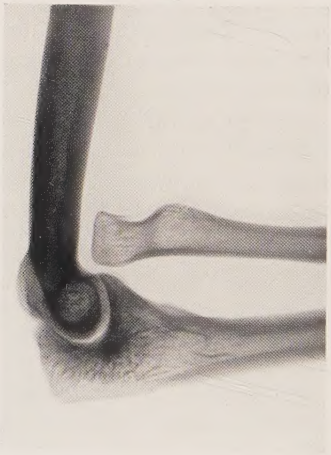

Abb. 5.

Abb. 6.

Abb. 5 und 6. Röntgenbefund des mütterlichen rechten Ellenbogens (kongenitale, habituelle Luxation des Radiusköpfchens nach vorne).

Weder die Patientin selbst, noch Familienangehörige, können Angaben über irgendwelche Traumen machen, die zu dieser Veränderung geführt haben könnten. Lediglich ist der Umgebung der Mutter unseres Patienten aufgefallen, als diese etwa mit einem halben Jahr greifen lernte, sie nicht dazu die rechte Hand, sondern die linke benutzte.

In der seitlichen Aufnahme, bei maximaler Beugung, erscheint das Radiusköpfchen vor dem unteren Ende der Humerusdiaphyse. Zwischen Radiusköpfchen und Ulna einerseits und zwischen Radiusköpfchen und Humerus andererseits befindet sich ein deutlicher Spalt. Das bedeutet also, daß das Capitulum radii in keiner gelenkigen Verbindung mit dem Humerus und der Ulna steht. Die Radiusdiaphyse ist weit von der Ulna abgewichen. Das Capitulum humeri, mit dem das

Radiusköpfchen normalerweise artikuliert, ist auf dem Röntgenbild nicht sichtbar. Das Capitulum radii ist deformiert und zeigt keine typische Gelenkfläche. Soweit der Radius sichtbar, ist er schwächer als auf der gesunden Seite.

Auf der ventrodorsalen Aufnahme in maximaler Streckung steht das Radiusköpfchen so hoch, daß die Gelenkfläche mit dem oberen Rand des Olecranon abschneidet. Der Epicondylus lateralis humeri ist gegenüber der gesunden Seite nur schwach ausgebildet. Das Capitulum humeri ist stark abgeflacht, so daß das Radiusköpfchen, ohne an ihm Widerstand zu finden, nach vorn vorbeigleiten kann. Das Capitulum radii ist kleiner und schwächer als am linken Arm.

Auf Grund der Anamnese und des Befundes erscheint es berechtigt, von einer kongenitalen Radiusköpfchenluxation zu sprechen. Die mangelhafte Ausbildung des Condylus lateralis, die Defektbildung des Capitulum humeri, sowie die Verkleinerung des Radiusköpfchens, überhaupt die ganze Inkongruenz aller Gelenkteile sprechen für eine *angeborene* Gelenkdeformität und gegen eine traumatisch, habituelle Luxation. Die Befunde am mütterlichen und kindlichen Humerus zeigen teilweise in der Art der Defektbildung eine auffallende Übereinstimmung.

Vergleichende und zusammenfassende Betrachtung. Pol stellt die Fälle entsprechend der Zahl der Finger in Gruppen mit hexa-, hepta- und oktodaktyler Diplocheirie zusammen. Bemerkenswert erschien ihm, daß die Mehrbildung distal größer ist als einer einfachen ulnaren Verdoppelung entspricht. Diese Mehrfachbildung wäre damit zu erklären, daß, wie auch Resemeier annahm, nicht nur der erste und fünfte Finger in entwicklungsgeschichtlichem Zusammenhang mit der Ausbildung des entsprechenden langen Vorderarmknochens steht, sondern daß die Ausbildung der Strahlen des dritten und vierten Fingers ebenfalls von der Ausbildung der Ulna abhängig sind.

Götte, Strasser und Wiedersheim konnten an Triton- und Proteuslarven zeigen, daß die Ulnar- und Radiusstrahlen eine Fortsetzung in einer dreiteilig gegliederten Handplatte finden, die die Voranlage *sämtlicher* Finger darstellt. Der laterale Teil entspricht dem dritten Finger und stellt die Fortsetzung der Elle dar. Der mediale Teil entspricht dem Daumen und bildet die Fortsetzung des Radius. Zwischen beiden liegt der mittlere Strahl, aus dem der zweite Finger hervorgeht, der in keinem Zusammenhang mit einem der langen Röhrenknochen steht. Als Nebenstrahlen werden der vierte und fünfte Finger bezeichnet, die aus der Anlage des lateralen Anteils später hervorgehen. Danach wären der dritte, vierte und fünfte Finger als ulnare, der erste als radialer Finger zu bezeichnen, während der zweite Finger eine selbständige Ausbildung zeigt. So läßt sich erklären, warum es nicht zu einer Doppelbildung des Kleinfingers allein zu kommen braucht, sondern alle drei ulnaren Finger doppelt angelegt werden können, wenn die Vorbedingung wie in unserem Fall, eine doppelte Ulnabildung, vorliegt. Wenn es einmal auch zur Bildung von acht Fingern kommt, dürfte die Ursache in einer Zeigefingerverdoppelung zu suchen sein. Mau äußert sich dahingehend, daß nicht nur der

dritte bis fünfte Finger, sondern auch noch der Strahl des zweiten Fingers in entwicklungsgeschichtlichem Zusammenhang mit der Ulna steht. In den beiden Fällen von Restemeier und Fischer, bei denen nur fünf Finger zur Ausbildung gelangten, sind wohl sieben Metacarpalknochen vorhanden, so daß sie sich nur durch den Defekt der Phalangen von allen anderen unterscheiden. Prinzipiell stellen sie aber keine andere Art von Mißbildung dar. In dem Fall von Nitsche kann die Sechsfingrigkeit einmal Ausdruck einer Defektbildung des Zeigefingers und des Daumens bei Verdopplung aller drei ulnaren Finger sein, oder die Folge einer Verdopplung zweier ulnarer Finger bei Vorhandensein des normalen Zeigefingers, jedoch bei Fehlen des Daumens, darstellen. Pol erwähnt, daß eine häutige bzw. knöcherne Syndaktylie noch vorliegen kann (beobachtet an den Fällen von Gherini, Murray und Jolly).

Die Betrachtung sämtlicher oben beschriebenen Fälle ergibt Übereinstimmung in der Defektbildung des radialen Anteils bei Verdoppelung des Ulnastrahls an Vorderarm und Hand. Die Defektbildung und Verdoppelung betrifft Knochen sowie die Weichteile. Die akzessorische Partie ist etwas schwächer entwickelt als die typische. Die akzessorischen Teile stellen in allen Teilen annähernd Spiegelbilder des normalen dar. Pronations- und Supinationsbewegungen sowie Beugung und Streckung im Ellenbogen wie auch in den Hand- und Fingergelenken sind stark behindert. Bemerkenswert ist noch die Feststellung von Veränderungen am radialen Teile des Humerus. In den Fällen von Jackson-Dwight, Nitsche, Mau und dem von uns beobachteten Fall findet sich neben der Ulnaverdoppelung auch eine Doppelbildung der Trochlea. Pol nimmt an, wenn beide Trochleae in einer Ebene lägen, „müßte dieselbe Beugungs- und Streckfähigkeit bestehen, wie bei einem normalen Cubitalgelenk". Tatsächlich kommt aber zur Beobachtung, daß die beiden Trochleae immer in einem Winkel zueinander stehen und je kleiner der offene Winkel ist, desto kleiner sind auch die Ausmaße der Bewegung im Ellenbogengelenk.

Die Bildung von Knochenauswüchsen am Humerus in den Fällen von Jolly und Appelrath sollen hier nur kurz erwähnt werden. Carré berichtet von einem Fall, bei dem die Doppelanlage eines Daumens mit Verdoppelung des Radius einherging. Diese Daumen- und Radiusverdoppelung stellt einen analogen Fall zu unserer Mißbildung dar. Restemeier stellt 114 Radiusdefektbildungen 13 Ulnadefekten gegenüber. Den bisher veröffentlichten 11 Fällen mit Ulnaverdoppelung steht bis jetzt nur eine Radiusverdoppelung gegenüber. Mit großer Wahrscheinlichkeit handelt es sich bei den von Pol und Mau erwähnten Fällen ebenfalls um Doppelbildungen der Elle, so daß sich die Zahl von 11 auf 16 erhöhen würde. Dies läßt die Vermutung zu, daß der *ulnare Armanteil weitaus leichter zur Doppelbildung neigt, als der radiale, während die Defektbildung bedeutend häufiger den Radius betrifft.*

Aschner und Engelmann weisen darauf hin, daß beim Fehlen des Radius der Defekt des Daumens bzw. beim Fehlen der Ulna der Defekt des fünften Fingers eine sehr häufige Erscheinung ist. Man darf daraus den Schluß ziehen, daß Radius- und Daumenanlage sowie Ulna- und Kleinfingeranlage eine biologische Einheit darstellen. Dadurch ist die Entwicklung von Kleinfinger- und Daumenanlage nicht nur an das entsprechende eigene Gen gebunden, sondern es besteht eine Abhängigkeit der Kleinfingerausbildung vom Vorhandensein einer Elle, sowie die Entwicklung des Daumens von dem Radius. Es ist also in gewisser Beziehung die Ausbildung der Finger auch an die Gene gebunden, die die Entwicklung der Unterarmknochen garantieren. Nur so können wir die ulnare Polydaktylie unseres Falles erklären.

Der Unterschied zwischen einer einfachen, spontanen Polydaktylie und der, wie wir sie bei unserer Mißbildung finden, liegt darin, daß bei der ersteren die überzähligen Finger randständig stehen und den Charakter eines Randfingers haben, während sich unsere „Mehrfingrigkeit" als eine *spiegelbildliche Doppelbildung aller ulnaren Finger* darstellt. Wesentlich ist aber, daß die einfache, spontane Polydaktylie lediglich eine Mißbildung der Hand ist, während die vorliegende Diplocheirie die Folge eines Radiusdefektes und einer Ulnaverdoppelung ist. Die von Gherini, Kuhnt, Murray und Mysch beschriebenen Fälle sollen in dieser Arbeit Erwähnung finden, weil die an ihnen beobachtete spiegelbildartige Verdoppelung ulnarer Finger mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit auf das Vorhandensein zweier Ellen schließen läßt.

Zusammenfassung. Unsere Mißbildung stellt sich dar in einer Doppelbildung der ulnaren Finger, nämlich des Mittel-, Ring- und Kleinfingers bei gleichzeitiger Ausbildung des Zeigefingers und Fehlen des Daumens, als Folge des Radiusdefektes bei Verdoppelung der Ulna.

Im folgenden soll auf die *Ursachen* eingegangen werden.

Für angeborene Deformitäten kommen ätiologisch zwei Ursachenkomplexe in Frage: 1. exogene Ursachen, 2. endogene oder keimbedingte Ursachen. Zu den ersteren Ursachen gehören *alle* exogenen Schädigungen, die den Fetus während seines uterinen Lebens treffen.

Es sind dies in erster Linie: Druck der Uteruswand auf den Embryo, sei es durch Tumoren des Uterus oder des Beckens, ferner Traumen, Amnionverwachsungen, amniotische Stränge und Fäden, Umschlingungen durch die Nabelschnur, Extrauteringravidität und Mehrlingsschwangerschaften, sowie Infektionskrankheiten.

Mit Restemeier möchte ich übereinstimmend sagen, daß exogene, insbesondere amniotische Einflüsse als Ursachen für die Mißbildung nicht in Frage kommen können. , Simonardsche Bänder oder amniotische Verklebungen können uns wohl in manchen Fällen die Entstehung von Mißbildungen erklären. Insbesondere Defektbildungen, Abschnürungen, Knickungen, Spaltbildungen und Verwachsungen von Extremitätenteilen.

Doch können amniogene Einflüsse niemals die Ursache zur Bildung eines in seiner äußeren Form normalen wohlausgebildeten Skeletteiles, wie es die zweite Ulna ist, sein."

Schwalbe stellt zur Beweisführung auf amniogene Entstehung von Mißbildungen die Forderung auf, daß am Ort der Mißbildung Amnionfäden, Schnürfurchen, Narben oder Adhäsionen nachgewiesen werden müssen. Auch soll die Entstehungsmöglichkeit der Mißbildung durch Simonardsche Bänder mechanisch gut verständlich erscheinen. In erster Linie sind es aber Spontanamputationen und Verklebungen, die auf amniogene Einflüsse zurückzuführen sind, also Mißbildungen, die eine gewisse Atypie erkennen lassen. „Wir können sagen, daß rein amniogene Entstehungsweise für gesetzmäßig, symmetrisch auftretende Mißbildungen mehr als unwahrscheinlich ist" (Aschner-Engelmann).

Traumen, Mehrlingsschwangerschaften, Amnionenge und Tumoren des Uterus oder des Beckens zeichnen sich in erster Linie durch Druckschädigung aus, an die wohl Przibram und Pol denken, die die Ursachen der Mißbildung in einer Superregeneration nach frühzeitiger Verletzung der Armanlage des Fetus sehen, also auf exogene Ursachen zurückführen. Restemeier und Mau schließen exogene Einflüsse, insbesondere Schädigungen durch amniotische Strangbildung als Ursachen in ihren Erklärungen aus, indem sie sagen: „Die Symmetrie der ganzen Anlage, die vollkommen symmetrische Verdoppelung der ulnaren, entwicklungsgeschichtlich von der Ulna abhängigen Teile der Hand sprechen gegen exogene Ursachen." Restemeier schaltet weitergehend *alle* äußeren Ursachen aus und nimmt an, daß nur *innere*, also solche, die in der Anlage selbst, in dem Ovulum oder Spermium liegen, in Betracht kommen können.

Gräfenberg erklärt die Entstehung in einer Verschmelzung zweier Hand- und Armanlagen und sieht in der Mißbildung Rudimente einer Zwillingsbildung. Er bezeichnet unsere Mißbildung als „Armzwilling". Appelrath schließt sich im großen und ganzen dieser Ansicht an, erwähnt aber noch die Möglichkeit, daß es sich um eine Spaltung des humeruswerdenden Blastemkerns handeln kann. Von Weil und Lange wird die Theorie des Zoologen H. Przibram vertreten, der die Mißbildung als ein Regenerationsprodukt auf Grund einer frühzeitigen Verletzung der Extremitätenanlage des Fetus ansieht. In ähnlicher Weise glaubt auch Pol die Entstehung erklären zu können. Przibram stützt sich auf die entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen von Bardeen, der den radialen Rand der oberen Extremität als einen mehr kranialwärts angelegten als den ulnaren ansieht. Für die weitere Erklärung ist die Tatsache wichtig, daß das Regenerationsvermögen vom kranialen zum caudalen Körperende allmählich erlischt. Das besagt, daß wohl der proximale Teil, der Extremität einen verlustig gegangenen distalen zu regenerieren vermag, aber nicht der caudale Teil die Fähigkeit zur

Bildung eines kranialen hat. Przibram ist der Ansicht, daß der stammnähere Radius wohl eine distalwärts gelegene Ulna wieder regenerieren kann, während das Umgekehrte nicht möglich ist. Wenn aber die Ulnaanlage noch Regenerationsvermögen zeigt, soll es zur Bildung einer zweiten Ulna an Stelle des verlorenen Radius kommen, wobei dann beide Ellen im Spiegelbild stehen sollen. Geht der radiale Defekt auch auf den distalen Gelenkteil des Humerus über, so soll das Capitulum humeri in Wegfall, und durch Regeneration soll es zur Bildung einer zweiten Trochlea kommen.

Nach der Theorie Przibrams müßte die Extremitätenanlage in dem Stadium durch eine äußere oder innere Schädigung getroffen werden, in dem sich der axial gelegene Skleroblastem in die Ulna- und Radiusvoranlage zu teilen beginnt. Das wäre an dem 4—6 Wochen alten Embryo der Fall, also in der Zeit, wo der Embryo etwa die Länge von 1 cm erreicht hat. Diese Schädigung müßte aber dann auf jenen Zellkomplex einwirken, aus dem die Radiusvoranlage hervorgeht. Man wird sich wohl kaum eine äußere Schädigung in dieser Zeit vorstellen können, die *nur* die Radiusvoranlage trifft, ohne den *ganzen* Embryo mit zu beeinflussen. Auf Grund dieser Annahme glaube ich wohl sagen zu können, daß nicht *zufällige* exogene Komponenten die auslösende Ursache für diese symmetrische Mißbildung sind. Vielmehr scheint es berechtigt anzunehmen, daß *endogene*, also *keimbedingte* Ursachen die Mißbildung hervorrufen.

Im folgenden gehe ich auf die Theorie von Nitsche sowie Aschner und Engelmann ein, die die Darlegungen Przibrams zu widerlegen versuchen. Gerade die Theorien von Aschner und Engelmann erklären uns gut die Entstehung durch *endogene* Ursachen.

Nitsche wendet in seiner Abhandlung gegen die Theorie Przibrams ein, daß die Mißbildung den *ganzen* Arm bis hinauf zum Schulterblatt betrifft. Eine *frühzeitige* Verletzung der Extremitätenanlage müßte zur Ausbildung von zwei oder mehr *vollständigen* Extremitäten führen, wie es die Versuche Torniers an Froschlarven gezeigt haben, „nicht aber zu einer Mißbildung wie bei unserem Patienten". Nitsche vertritt die Annahme Restemeiers, daß eine primäre Keimesvariation verantwortlich zu machen ist, indem er diese Ansicht mit der Aufstellung einer morphologischen Reihe von Doppelmißbildungen zu begründen versucht, an deren einem Ende die geringgradigste Mißbildung, am anderen Ende die hochgradigste Mißbildung steht, und unsere Mißbildung als ein Glied dieser Reihe ansieht.

Auch Aschner und Engelmann heben hervor, „daß morphologisch durchaus fließende Übergänge unter den Gliedern dieser Reihe bestehen, von der Verdoppelung eines Fingers über die Verdoppelung der Hand, ja der ganzen Extremität zu den Doppelmonstren und schließlich zu den eineiigen Zwillingen". Diese stellen den vollkommensten Grad von

Verdoppelungen des menschlichen Organismus dar. Der Wert dieser Reihen liegt darin, daß man aus den morphologischen Ähnlichkeiten auf den genetischen Zusammenhang schließen kann. Es ist verständlich, daß die Genese *aller* Glieder dieser Reihe, die sich in den seltensten und verschiedenartigsten Doppelbildungen zeigen, die gleiche sein muß. Sie müssen also alle ebenso wie die Polydaktylie als Anfangsglied, und die Disposition zur Zeugung eineiiger Zwillinge als Endglied, erbanlagemäßig bedingt sein. Wenn also die Annahme richtig ist, daß unsere Mißbildung ein Glied dieser obenerwähnten Reihe darstellt, so sind auch für unsere Mißbildung dieselben Entstehungsursachen in Anspruch zu nehmen, wie sie für die anderen Glieder der Reihe Geltung haben. Aschner und Engelmann erklären uns den Vorgang einer Defekt- und Doppelbildung durch die gegenseitige Beeinflussung mehrerer Gene bzw. Genkomplexe.

Unser Fall zeigt, daß bei zwei aufeinanderfolgenden Generationen in einer Familie Mißbildungen im Bereich der oberen Extremität beobachtet worden sind. Die Lokalisation, wie die Art der Mißbildung, wenigstens am distalen Ende des Humerus, lassen eine gewisse Übereinstimmung bei beiden Patienten erkennen. Die Seitenverschiedenheit bei Mutter und Kind dürften einen ursächlichen Zusammenhang nicht ausschließen, zeigen doch Aschner und Engelmann, daß sogar auch die Art von Mißbildungen in einer Familie alternieren kann. Auf Grund dieser Tatsachen muß angenommen werden, daß als auslösende Faktoren *endogene* Ursachen für die Genese der Mißbildung in Frage kommen und daß die keimbedingten Ursachen vererbbar sind.

Am Schluß meiner Arbeit möchte ich Herrn Prof. Dr. Usadel für die Überlassung des Themas und die Übernahme des Referates, Herrn Dozent Dr. Stauss für die mir gewährten Beratungen während der Ausarbeitung, meinen verbindlichsten Dank sagen.

Schrifttum.

Appelrath: Fortschr. Röntgenstr. **29** (1922). — Aschner, Bertha: Z. Konstit. lehre **14** (1929). — Aschner-Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie, 1928. — Bardeen: Zit. bei Przibram. — Bruce: Zit. bei Kümmel. — Carré: Zit. bei Pol. — Dwight: Zit. bei Pol. — Fischel: Grundriß, Entwicklung des Menschen, 31. Aufl. 1929. — Fischer, Herwart: Inaug.-Diss. Bonn 1912. — Götte: Zit. bei Restemeier. — Gräfenberg: Die entwicklungsgeschichtliche Bedeutung der Hyperdaktylie menschlicher Gliedmaßen. Studium der Pathologie der Entwicklung, Bd. 2. 1920. — Grashey, Rudolf: Typische Röntgenbilder vom normalen Menschen, 5. Aufl. — Joachimstal: Die angeborenen Verbildungen der oberen

Extremität. Fortschr. Röntgenstr. **1906**, Erg.-Heft 2. — JOLLY: Internationale Beiträge zur wissenschaftlichen Medizin. Festschr. RUDOLF VIRCHOW gewidmet. — KÜMMEL: Bibliotheca med. **1895**, Abt. E, H. 3. — LANGE, BERNHARD: Inaug.-Diss. Breslau 1924. — MAU: Z. orthop. Chir. **42** (1921/2). — MECKEL: Zit. bei NITSCHE. NITSCHE: Z. orthop. Chir. **55**, H. 4. — POL: Die Vertebraten-Hypermelie. Studien zur Pathologie der Entwicklung, Bd. 1. 1914. — PRZIBRAM: Roux' Arch. **48** (1921). Auch zit. bei WEIL. — RESTEMEIER: Dtsch. Z. Chir. **155** (1921). — RUCKENSTEINER: Die normale Entwicklung des Knochensystems im Röntgenbild. — SCHWALBE: Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und der Tiere, Teil I. 1906. — STRASSER: Zit. bei RESTEMEIER. — TORNIER: Zit. bei NITSCHE. — WEIL: Z. orthop. Chir. **43** (1924). — WIEDERSHEIM: Zit. bei RESTEMEIER.

Lebenslauf.

Als viertes Kind des 1936 verstorbenen Fabrikanten Harry Buettner und dessen Ehefrau Bertha geb. Wolfgramm, wurde ich am 14. Juni 1910 in Eichwalde, Kr. Teltow, geboren. Ich bin arischer Abstammung und evangelischer Konfession. Nach Besuch der höheren Knabenschule in Eichwalde, des Reformrealgymnasiums in Königswusterhausen sowie des Reformrealgymnasiums in Schwarzburg (Thür.), legte ich an letzterem Ostern 1932 die Reifeprüfung ab.

Nach einem fünfsemestrigen Studium der Medizin in Tübingen bestand ich 1934 dort die ärztliche Vorprüfung. Während des 6. Semesters studierte ich in Freiburg i. B. In meinem 7. Semester war ich an der Universität Kiel immatrikuliert, und kehrte zu Beginn des 8. Semesters nach Tübingen zurück, wo ich bis zu meinem 11. Semester verblieb. Am 25. Januar 1938 habe ich das ärztliche Staatsexamen mit der Note „gut" in Tübingen bestanden. Am 1. Februar 1938 trat ich als Medizinalpraktikant in die Chirurgische Universitätsklinik in Tübingen ein. Die mündliche Doktorprüfung bestand ich am 28. Februar 1938 ebenfalls in Tübingen. Seit dem 1. März 1938 bin ich als Medizinalpraktikant am Achenbach-Kreiskrankenhaus in Königswusterhausen tätig.